Ein Beitrag zum Dermatofibrosarcoma protuberans im Kopf- und Halsbereich

von
Hermann Ritzenhoff
- 1977 -

1979

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41544328_0017

Ein Beitrag zum Dermatofibrosarcoma protuberans im Kopf- und Halsbereich

von

Hermann Ritzenhoff

- 1977 -

Aus dem Pathologischen Institut

der Universität Düsseldorf

Direktor:

PROF. DR. H. MEESSEN

Ein Beitrag zum Dermatofibrosarcoma protuberans im Kopf- und Halsbereich

Dissertation zur Erlangung des Grades eines Doktors der Medizin. Der Medizinischen Fakultät der Universität Düsseldorf vorgelegt von

HERMANN RITZENHOFF

- 1977 -

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität Düsseldorf

Der Dekan
der Medizinischen Fakultät
der Universität Düsseldorf

gez.: Prof. Dr. Schadewaldt

Referent
gez.: Prof. Dr. Huth

Korreferent
gez.: Prof. Dr. Dr. Koch

HERMANN RITZENHOFF

Ein Beitrag zum Dermatofibrosarcoma protuberans im Kopf- und Halsbereich

Gliederung

I. Einleitung

II. Fallberichte

III. Morphologische Befunde

IV. Literaturvergleich
und Diskussion

V. Literaturverzeichnis

Einleitung

Die Bezeichnung " Dermatofibrosarcoma protuberans " wurde 1925 von dem Dermatologen E. HOFFMANN geprägt, der drei eigene Beobachtungen publizierte und 21 bereits in der Literatur beschriebene Fälle hinzufügte. Ein Jahr zuvor hatten DARIER und FERRAND (1924) den Tumor unter der Bezeichnung " Dermatofibrome progressif et récedivant de la peau " als nosologische Einheit herausgestellt. Noch frühere Mitteilungen über entsprechende Beobachtungen werden TAYLOR (1890), SHERWELL (1890), JOHNSTON (1903) sowie KUZNITZKY und GRABISCH (1921) zugeschrieben, ohne daß den Autoren die Eigenständigkeit dieser Tumorart bewußt war.

Der detaillierten Darstellung durch HOFFMANN (1925) folgten Veröffentlichungen von bisher mehr als 500 Fällen in der uns zugänglichen Literatur, darunter die Sammelstatistiken von GENTELE (1951), 38 Fälle, PACK und TABAH (1951), 31 Fälle, TAYLOR und HELWIG (1962), 115 Fälle, BURKHARDT et al. (1966), 56 Fälle, MCPEAK et al. (1967), 68 Fälle sowie LONGHIN (1967), 44 Fälle.

Das Dermatofibrosarcoma protuberans tritt bevorzugt in der dritten und vierten Lebensdekade auf. Aber auch konnatale Manifestationen und Erkrankungen im hohen Lebensalter sind beschrieben (TAYLOR und HELWIG 1962). PACK und TABAH (1951) rechnen mit einer Inzidenz des Dermatofibrosarcoma protuberans von 1 zu 1000 unter malignen Tumoren.

Das Dermatofibrosarcoma protuberans ist charakterisiert als ein relativ seltener, von der Haut ausgehender bindegewebiger Tumor, der sich durch langsames, infiltratives, knotiges Wachstum auszeichnet. Bemerkenswert sind weiterhin hohe Rezidivquoten nach chirurgischer Entfernung sowie eine ausgeprägte Strahlenunempfindlichkeit. Die betroffenen

Patienten zeigen nur selten Beeinträchtigungen des Allgemeinempfindens. Die Tumorwucherungen sind meist schmerzlos. Beschwerden werden erst bei Auftreten mechanischer Behinderungen geäußert. Die Prognose ist gut, wenn der Tumor frühzeitig erkannt und mit ausreichendem Sicherheitsabstand exzidiert wird. (HOFFMANN 1925, BEZECNY 1930, COSTA 1946, PACK und TABAH 1951, TAYLOR und HELWIG 1962, BETETTO 1962, BURKHARDT et al. 1966, PETKOV und ANDREEV 1971, SAUTER und DEFEO 1971, HAGEDORN et al. 1974)

Nach HOFFMANN (1925), MCPEAK et al. (1967), GOLDMANN (1972) und HEMPEL (1974) bilden spindelförmige Zellen mesenchymaler Herkunft die charakteristische Grundsubstanz des Dermatofibrosarcoma protuberans. Diese Zellen besitzen die Fähigkeit, Kollagen zu bilden. Im Gegensatz zum Fibrosarkom (LEVER 1958) formen sie Wirbel, ihre Kerne sind einheitlich spindelförmig, und das Kollagen kann mukoid degenerieren. In Übereinstimmung mit TAYLOR und HELWIG (1962) beschreiben STOUT und LATTES (1967) das Dermatofibrosarcoma protuberans als einen fibrösen Tumor und seine Zellen als fakultative Fibroblasten, die sich von Histiozyten herleiten. Dementsprechend ordnen sie das Dermatofibrosarcoma protuberans ebenso wie zahlreiche andere mesenchymale Geschwulste der Gruppe der fibrösen Histiozytome zu. Diese Klassifikation wird von OZZELLO und HAMELS (1976) erhärtet, die durch licht- und elektronenmikroskopische Untersuchungen typisch amöboide Wachstumsstrukturen und u.a. eine große Zahl von Fettröpfchen und Phagosomen in Dermatofibrosarcoma protuberans - Zellkulturen fanden. Das Dermatofibrosarcoma protuberans stellt demnach eine Spielart (" variety ") des fibrösen Histiozytoms dar mit Histiozyten, die Fibroblasten nachahmen.

Das Tumorwachstum wird im Frühstadium durch Muskelscheiden, Faszien oder Periost eingegrenzt. In fortgeschrittenen Stadien werden diese natürlichen Barrieren infiltrativ

und destruierend durchwachsen (PACK und TABAH 1951, HEMPEL 1974).

Da zwei der eigenen drei Fälle von Dermatofibrosarcoma protuberans im Kopf- und Halsbereich einen von der Norm abweichenden bösartigen Verlauf nahmen, erschien uns eine epikritische Wertung dieser Tumorfälle unter Berücksichtigung ihrer Lokalisation angezeigt. Diese Fälle sollen nach histogenetischen Gesichtspunkten und unter dem Aspekt der Dignitätsbestimmung analysiert werden. Sie werden darüber hinaus unter Hinweis auf Vergleichsfälle der einschlägigen Literatur diskutiert.

F a l l b e r i c h t e

Einen Einblick in Anamnese, Diagnostik, Therapie sowie in den klinischen Verlauf der drei beobachteten Fälle vermitteln die folgenden Krankenblattauszüge.

Fall 1 (Patient G. C. , Krankenblatt-Nr. der Universitäts - Hautklinik Düsseldorf : 9413/69 , Krankenblatt-Nr. der Universitätsklinik für Kiefer- und Plastische Gesichtschirurgie Düsseldorf :690503)

Der 54-jährige Patient G.C. hatte 1960 das Auftreten eines " erbsgroßen " Knötchens an der linken Halsseite oberhalb des Schlüsselbeins bemerkt und dessen Zunahme bis auf " Groschengröße " verfolgt. 1962 wurde die Geschwulst erstmals operativ angegangen. 1966 wurde eine Nachresektion notwendig.

Nach 24 Monaten führte ein erneutes Rezidiv den Patienten in die Hautklinik der Universität Düsseldorf. Die klinische Untersuchung ergab eine 3 x 0,5 cm messende, weiße, atrophische Narbe an der linken Halsseite, supraklavikulär mit linsen- bis erbsgroßen, scharf begrenzten, mit der Haut verbackenen Knötchen. Die histologische Untersuchung eines Probeexzidats legte die Vermutung eines Neurofibroms nahe (Lfd. Nr. 1056/68 , Universitäts - Hautklinik Düsseldorf).

Fünf Monate darauf wurde ein " Dermatofibrosarcoma protuberans " vermutet.

Zu diesem Zeitpunkt unterzog sich der Patient, der zusätzlich an einer Psoriasis vulgaris im Ellenbogen- und Kniebereich litt, einer stationären Behandlung, in deren Verlauf in der linken oberen Schlüsselbeingrube ein 5,5 x 3 cm messender, ovaler, mit dem Platysma

verschieblicher, am Rand wallartig aufgeworfener, geröteter Bezirk mit fünf bis sieben bohnengroßen Knötchen in der Peripherie beschrieben wurde. Eine röntgenologische Untersuchung ergab keinen Anhalt für metastatische Prozesse. (Abb. 1)

Zur chirurgischen Versorgung der tumorösen Veränderung verlegte man den Patienten in die Universitätsklinik für Kiefer- und Plastische Gesichtschirurgie Düsseldorf. Die Geschwulst wurde exzidiert und zeigte keine Infiltration der Halsfaszie. Die Diagnose " Dermatofibrosarcoma protuberans " wurde histologisch bestätigt (Lfd. Nr. 471/69, Universitäts - Hautklinik Düsseldorf). Die Wunde verheilte reizlos. Der Patient ist jetzt über 7 1/2 Jahre rezidivfrei. (Abb. 2)

Fall 2 (Patientin K. S. , Krankenblatt-Nr. der Universitätsklinik für Kiefer- und Plastische Gesichtschirurgie Düsseldorf : 701557)

1959 bemerkte die damals 54-jährige Patientin K. S. eine tumoröse Schwellung in der linken Parietalregion, die ambulant exzidiert worden sei. In den darauffolgenden Jahren erfolgten zwei weitere Exzisionen sowie dreimalige Stahlenbehandlungen im Operationsbereich. 1967 wurde die Patientin mit Kobalt bestrahlt. Die vierte operative Behandlung schloß sich an. In einer auswärtigen Klinik soll die Diagnose eines Dermatofibrosarcoma protuberans gestellt worden sein. Ein weiteres Rezidiv machte 1968 eine erneute Exzision der Geschwulst erforderlich. Seit dieser Zeit war der tumoröse Prozeß von Exulzerationen begleitet. Zusätzlich entwickelten sich neue Knoten supraorbital links.

Bei der Aufnahme imponierte ein gut " pflaumengroßer ", sehr derber, auf der Unterlage verschieblicher und nicht

druckschmerzhafter Tumor an der linken Stirn supraorbital, der bis in die Augenbrauenregion reichte. Im Übergang von der Temporalschuppe zum Parietalknochen fand sich ein fünfmarkstückgroßes, schmierig belegtes Ulkus, das geringgradig sezernierte. Der Knochen lag teilweise frei. Die umgebenden Weichteile waren aufgeworfen, zum Teil druckschmerzhaft, von derber Konsistenz und nicht verschieblich (Abb. 3). Röntgenologisch zeigte sich bei Schichtung des Schädels kein pathologischer Befund. Bis auf eine erhöhte Blutsenkung (24/45 n. W.) ergab auch eine internistische Kontrolle keinen Anhalt für eine zusätzliche Komplikation. Die Diagnose des Dermatofibrosarcoma protuberans konnte durch Probeexzision aus den tumorös veränderten Bezirken bestätigt werden (E.-Nr. 15697/69 , Pathologisches Institut der Universität Düsseldorf).

Nach Umschneidung eines Rotationslappens am Hinterhaupt zur Deckung des operationsbedingten Hautdefekts an der linken vorderen Kopfseite schloß sich acht Tage später die Totalexstirpation des Tumors bis in Jochbeinhöhe und in Handtellerbreite nach distal auf den Schädel reichend an. Die Infiltration des Periosts machte die Abtragung der Tabula externa des freigelegten Knochenbezirks notwendig. Hierbei wurde die Stirnhöhle eröffnet und die Dura teilweise freigelegt (Abb. 4). Der Defekt wurde mit dem vorbereiteten Rotationslappen gedeckt. Der postoperative Heilungsverlauf war komplikationslos.

Dreizehn Monate post operationem entwickelten sich im linken Stirnbereich erneut höckrige Verdickungen (Abb. 5). Die Diagnose eines rezidivierenden Dermatofibrosarcoma protuberans wurde histologisch bestätigt (E.-Nr. 25876/70, Pathologisches Institut der Universität Düsseldorf). Während der Nachresektion stellte sich eine tumoröse Infiltration des Knochens heraus, die bis auf die darunterliegende Dura reichte. Nach einem neurochirurgischen Konsil wurde auf die beabsichtigte Radikaloperation

verzichtet, zumal sich histomorphologisch im Schnellschnittverfahren jetzt ein Fibrosarkom zeigte (E.-Nr. 26719/70 , Pathologisches Institut der Universität Düsseldorf). Das operative Vorgehen war palliativ geprägt, der Defekt wurde durch ein Spalthauttransplantat gedeckt. Postoperativ heilte die Wunde gut, die Patientin konnte mit reizlosen Wundverhältnissen in ambulante Kontrolle entlassen werden.

Im Laufe der folgenden 22 Monate nahm der Tumor bis auf 25 cm im Durchmesser zu (Abb. 6). Binnen eines Monats zeichnete sich eine sichtliche Verschlechterung des Allgemeinzustands ab : die Patientin geriet in eine ausgeprägte Tumorkachexie bei Metastasenverdacht. Unter zunehmenden Atembeschwerden kam es zur Rechtsherzinsuffizienz. Die Patientin verstarb unter dem Bild deutlicher Hirndruckzeichen bei tumorösem Duraeinbruch.

Fall 3 (Patient K. R. , Krankenblatt-Nr. der Universitätsklinik für Kiefer- und Plastische Gesichtschirurgie Düsseldorf : 630397)

Im Alter von viereinhalb Jahren (1958) stellte sich bei dem Patienten K. R. eine taubeneigroße Geschwulst im Bereich des linken Kieferwinkels dar. Nach sechs Monaten wurde in einer auswärtigen Kieferklinik unter dem klinischen Verdacht auf ein Fibrosarkom eine Resektion vorgenommen. Die Sarkomdiagnose konnte jedoch histologisch nicht erhärtet werden. Bereits nach einem halben Jahr rezidivierte die Geschwulst. Es erfolgte eine linksseitige Unterkieferresektion unmittelbar hinter 32 mit Exartikulation. Schon nach sieben Monaten bildete sich erneut ein Rezidiv. Obwohl klinisch der Verdacht einer bösartigen Geschwulst im Sinne eines Sarkoms aufrecht erhalten wurde, konnte histologisch die Bösartigkeit des

Prozesses wieder nicht belegt werden. Der Tumor wuchs hemmungslos submandibulär und in die Mundhöhle hinein.

Im Alter von sieben Jahren wurde der Junge in gutem Allgemein- und Ernährungszustand in die Universitäts-Klinik für Kiefer- und Plastische Gesichtschirurgie aufgenommen. An der linken Wange, im Bereich der alten Operationsnarben, fand sich eine knotig-derbe, tumoröse Veränderung, die intraoral bis weit über die Mittellinie der Mundhöhle reichte und sich mit ihrem unteren Pol bis in die Kehlkopfregion erstreckte (Abb. 7). Die Röntgenkontrolle ergab keinen Anhalt für knochendestruierendes Wachstum. Die histologische Untersuchung eines Probeexzidats legte den Verdacht auf ein Hämangiofibrom nahe (E.-Nr. 2877/61 , Pathologisches Institut der Universität Düsseldorf). Wegen der riesigen Ausdehnung des Tumors wurden innerhalb von drei Wochen 2700 r in Form schneller Elektronen als Herddosis von einem direkten Feld aus eingestrahlt. Der Tumor reagierte nicht. Es zeichnete sich eine zunehmende Verschlechterung des Allgmeinzustands ab, in deren Gefolge ein starker Atemnotanfall, verursacht durch das ausgeprägt exophytische Wachstum des Tumors, nur durch eine Tracheotomia superior beherrscht werden konnte. Eine erneute Probeexzision ergab das Bild einer angiofibromatösen Wucherung (E.-Nr. 3797/61 , Pathologisches Institut der Universität Düsseldorf). Da sich keine kurative Alternativlösung anbot, wurden in einer weiteren Operation nach Resektion des Jochbogens die Tumormassen im Bereich der Fossa temporalis und infratemporalis, der Felsenbeinpyramide, des Hypopharynx und des Larynx unter Mitnahme von Teilen der Rachenschleimhaut entfernt und scharf von den in der vorderen linken Wange und im Kinn befindlichen abgesetzt. Für eine Knocheninfiltration fand sich kein Anhalt. Eine Kreislaufkomplikation zwang zum Abbruch der Operation in diesem Stadium. Der Defekt wurde durch einen Spalthautlappen gedeckt. Histologisch ergab sich jetzt ein

Dermatofibrosarcoma protuberans (E.-Nr. 4656/61 , Pathologisches Institut der Universität Düsseldorf). Auf eine weitere operative Intervention wurde vorläufig verzichtet. Statt dessen wurde eine zweite Bestrahlungsserie angesetzt, und innerhalb von sechs Wochen und 15 Sitzungen eine Herddosis von 3000 r als schnelle Elektronen eingestahlt.

Nach deutlicher Rückbildung des intraoralen Tumoranteils schloß sich der zweite operative Eingriff mit Resektion des Unterkiefers bis 42 und Entfernung des linken und vorderen Mundbodens sowie der angrenzenden Wangenweichteile an. Dadurch entstand ein ausgedehnter Wangendefekt, der aus rezidivprophylaktischen Gründen nicht gedeckt wurde.

Die ambulante Nachuntersuchung nach acht Monaten ergab derbe Infiltrationen submandibulär rechts und supraklavikulär links (Abb. 8). Histologisch erwiesen sich diese Knoten erneut als Rezidive eines Dermatofibrosarcoma protuberans (E.-Nr. 8145/62 , Pathologisches Institut der Universität Düsseldorf). Da der rechtsseitige submandibuläre Tumor mit dem verbliebenen Unterkieferbasalbogen fest verbacken und röntgenologisch bereits eine ausgedehnte Destruktion erkennbar war, verzichtete man auf weitere kurative Maßnahmen.

Elf Monate später kam das Kind in tumorkachektischem Zustand zur stationären Aufnahme. Neben einem kindskopfgroßen Tumorrezidiv im Bereich der linken Halsseite fanden sich weitere regionäre Tumorknoten in der näheren Umgebung des Resektionsdefekts sowie submandibulär rechts (Abb. 9). Infolge der peripheren Atmungsbehinderung wurde das Kind bei der geringsten Belastung dyspnoisch, verbunden mit kollapsartigen Zuständen. Der Junge verstarb unter den Zeichen eines akuten Herzkreislaufversagens.

Eine Sektion wurde abgelehnt.

Morphologische Befunde

Fall 1 (Patient G. C. , Krankenblatt-Nr. der Universitäts - Hautklinik Düsseldorf : 9413/69 , Krankenblatt-Nr. der Universitätsklinik für Kiefer- und Plastische Gesichtschirurgie : 690503)

Bei einer ersten Exzision eines linsengroßen Hauttumors fand sich histologisch (Lfd. Nr. 1056/68, Universitätshautklinik Düsseldorf) unter einer leicht abgeflachten und vorgewölbten Epidermis ein ovaler korialer Knoten mit wechselnd dichtliegenden, länglovalen Kernen (Abb.10,11,12). Dazwischen waren nur feine, reife kollagene Fibrillen ausgebildet (Abb. 11). Das basal angrenzende koriale Bindegewebe war von eigentümlich lakunären, an einer Stelle angiomatös verdichteten Blutgefäßen mit leicht prominenten Endothelzellkernen durchzogen. Mitosen fanden sich nicht. Wegen der Kerndichte und Kernstrukturen wurde die Diagnose eines Dermatofibrosarcoma protuberans gestellt.

Bei einem sieben Monate später aufgetretenen, fünfmarkstückgroßen Rezidiv wurde die Diagnose des Dermatofibrosarcoma protuberans bestätigt (Lfd. Nr. 471/69, Universitätshautklinik Düsseldorf). Der Tumor war bei gleichartigen histologischen und zytologischen Strukturen zu diesem Zeitpunkt zwischen die angrenzende Muskulatur eingewachsen.

Fall 2 (Patientin K. S. , Krankenblatt-Nr. der Universitätsklinik für Kiefer- und Plastische Gesichtschirurgie Düsseldorf : 701557)

Bei der makroskopischen Inspektion fanden sich zwei etwa bohnengroße Hautexzisionsstücke mit gelb-weißen, etwas

glasigen Schnittflächen neben einer Ulzeration der Epidermis.

Histologisch (E.-Nr. 15697/69, Pathologisches Institut der Universität Düsseldorf) ergab sich im mittleren Korium ein faszikuläres, mesenchymales Geschwulstgewebe mit unscharfer Begrenzung gegenüber dem angrenzenden korialen Bindegewebe und dem subkutanen Fettgewebe. Die Tumorzellstreifen wurden von locker-liegenden Bindegewebszellen mit teils spindeligen, teils ovalen, mäßig chromatindichten Kernen gebildet (Abb. 13). Zwischen diesen Zellen waren nur einzelne reife kollagene Fasern entwickelt. Die Zwischensubstanz war zum Teil hell-wäßrig. Die spärlichen Gefäße zeigten eine unauffällige Wand.
Trotz der atypischen Lokalisation wurde wegen des Kernbildes die Diagnose eines sog. Dermatofibrosarcoma protuberans gestellt. Die Diagnose wurde an einem Parallelpräparat in einem dermato-histopathologischen Institut bestätigt (Lfd. Nr. 931/69, Universitäts - Hautklinik Düsseldorf).

Während der folgenden drei Wochen durchgeführte Nachresektionen bestätigten die Diagnose in zwei tiefergelegenen subkutanen Gewebsstreifen, wobei eine deutliche Infiltrationstendenz und eine zunehmende Kerndichte beobachtet wurden. Nach diesen Präparaten wurde aus histologischer Sicht die Prognose kritischer als zu Beginn der Tumormanifestation gesehen (E.-Nr. 16738/69, Pathologisches Institut der Universität Düsseldorf).

Bei dem 14 Monate später entnommenen 1 x 0,3 x 0,1 cm messenden, grau-weißen Gewebsstreifen ergab sich histologisch ein noch dichteres Zell- und Kernbild (E.-Nr. 25876/70, Pathologisches Institut der Universität Düsseldorf). Die überwiegend relativ großen, plump-ovalen Kerne zeigten Überlappungsfiguren. Zahlreiche Kerne waren feinblasig aufgelockert, Mitosen fanden sich nicht. Zwischen den unscharf begrenzten Tumorzellen waren nur

stellenweise reife kollagene Faserbündel ausgebildet.

Da die Abtragungsstellen nicht im Gesunden lagen, wurden fünf Tage später entnommene Nachresektionsstücke besonders eingehend untersucht. Dabei fanden sich an einer Stelle Komplexe des Tumors mit ebenfalls dichtem Zell- und Kernbild, sowie unscharfer Begrenzung gegenüber dem angrenzenden Bindegewebe (E.-Nr. 26719/70, Patnologisches Institut der Universität Düsseldorf).

Unter dem Eindruck der Rezidivierung des Tumors und der histomorphologischen Hinweise auf eine zunehmende Proliferationstendenz wurde jetzt eine Entartung zu einem Fibrosarkom angenommen.

Fall 3 (Patient K. R. , Krankenblatt-Nr. der Universitätsklinik für Kiefer- und Plastische Gesichtschirurgie Düsseldorf : 630397)

Bei dem gut pfenniggroßen Exzisionsstück (E.-Nr.2877/61, Pathologisches Institut der Universität Düsseldorf) handelte es sich histologisch um ein relativ lockeres, faszikuläres, mesenchymales Geschwulstgewebe unter einer leicht abgeflachten Epidermis. Die Tumorzellen waren unscharf begrenzt, manchmal aufgezweigt und lagen in einer lockeren, wäßrig-hellen Grundsubstanz. Zwischen den lockeren Tumorzellstreifen fanden sich zahlreiche weitlumige kapilläre Blutgefäße mit flachen, zarten Endothelien. Reifes kollagenes Bindegewebe war nicht entwickelt.

Nach diesen Befunden wurde die Diagnose eines Hämangiofibroms gestellt.

Da die Abtragungsstellen nicht im Gesunden lagen, erfolgte drei Wochen später eine weitere Probeexzision. Dabei wurden angiofibromatöse Wucherungen gefunden, die einer primären Fehlbildung zugeordnet wurden (E.-Nr. 3797/61, Patnologisches Institut der Universität Düsseldorf).

Nach weiteren drei Wochen gelangten mehrere bis mannsfaustgroße, teilweise von Haut überzogene Tumorknoten mit faserreicher, sehnig-weißlicher Schnittfläche zur histologischen Untersuchung (E.-Nr. 4656/61, Pathologisches Institut der Universität Düsseldorf).

Diese Knoten wiesen ein dichteres Zell- und Kernbild innerhalb der eng verflochtenen Faserbündel auf. Die Tumorzellen besaßen große, plump-ovale Kerne und deutliche Nukleolen (Abb. 14). Mitosen waren selten. Die Abgrenzung gegenüber dem umgebenden Bindegewebe, einer angrenzenden Speicheldrüse und der Skelettmuskulatur war unscharf. In einigen Bezirken fiel ein Reichtum an weitlumigen Kapillargefäßen auf.

Wegen des Zell- und Kernbildes wurde ein Dermatofibrosarcoma protuberans angenommen.

Sechs Wochen und viereinhalb Monate später entnommene Gewebsstückchen ergaben keinen Anhalt für ein Tumorrezidiv.

Bei einer 15 1/2 Monate nach der ersten Probeexzision durchgeführten Exstirpation eines supraklavikulären Tumorrezidivs wurde wiederum die Diagnose eines Dermatofibrosarcoma protuberans gestellt (E.-Nr. 8145/62, Pathologisches Institut der Universität Düsseldorf). Das Gewebsbild war jetzt von starker Vernarbung, bzw. Sklerosierung zwischen eitrigen Einschmelzungen beherrscht, die als Strahleneffekte interpretiert wurden.

Zum Versuch einer Dignitätsbestimmung nach zytologischen Kriterien wurden in allen drei Tumoren zehn Bezirke, die als besonders fibroblastenreich auffielen, nach Menge ihrer Fibroblasten im Verhältnis zu Fibrozyten pro Flächeneinheit ausgezählt. Als Flächeneiheit wurde das mikroskopische Gesichtsfeld bei 400 - facher Vergrößerung gewählt. Demnach ergibt sich für den ersten Fall bei

3195 ausgezählten Zellen ein Verhältnis von Fibroblasten zu Fibrozyten wie 5,5 : 1 , für den zweiten Fall bei 5248 ausgezählten Zellen wie 6,1 : 1 und für den dritten Fall bei 3147 ausgezählten Zellen ein Fibroblasten - Fibrozytenverhältnis von 43 : 1 .

Aus der Literatur waren uns 25 ausführliche Falldarstellungen mit Manifestation des Dermatofibrosarcoma protuberans im Kopf- und Halsbereich zugänglich. Die klinischen Erscheinungsmerkmale und morphologischen Charakteristika der drei eigenen sowie dieser Vergleichsfälle sind in einer tabellarischen Übersicht vergleichend dargestellt :

ALTER GESCHL.	PRIMÄRE TU.-LOKALISATION, MAXIM. GRÖSSE	ANAMNEST. INTERVALL	KLINISCH-MAKROSKOP. BEFUND	RÖNTGENOL. KNOCHENINF.-ZEICHEN	THERAPIE	REZIDIVE	METASTASEN	RESULTAT	AUTOR
48 J. m.	Linke Wange, 3 x 6 cm	30 Jahre	rötl., verhärteter, druckempfdl., verschieblicher Knoten	keine	keine	k. A.*	keine	k. A.	BEUREY 1959
17 J. w.	Nasenspitze, ∅ 0,2 cm	3 Monate	rot-violette, rundliche, derbe Erhebung	keine	Elektrokoagulat., 2 Exzis.	2 Rezid.	keine	10 Monate tumorfrei	MORIANE et al. 1972
47 J. m.	Rechter Nasenflügel, 1,0 x 1,5 cm	5 Monate	rötl.-brauner, derber, glatter, unverschieblicher Knoten	keine	Elektrokoagulat., 3 Exzis.	3 Rezid.	keine	postoper. tumorfrei	PETKOV u. ANDREEV 1972
50 J. m.	Rechte Wange, ∅ 3,2 cm	3 Monate	unregelmäßige Knötchen auf derber Hautplatte, unverschieblich	keine	1 Exzis.	keine	keine	postoper. tumorfrei	SAUTER 1971
47 J. m.	Linke Wange, ∅ 2 cm	2 Monate	harter, kompakter, verschiebl. Tumor	keine	Elektrokoagulat.	keine	keine	10 Jahre tumorfrei	DEBRUNNER 1962
52 J. m.	Kinn 5 x 5 cm	16 Monate	rötl. violetter, granulomatöser, verschieblicher Tumor	keine	Antibiot., Bestrahl., Methotrexat i. a.	k. A.	beidseitig nuchal	verstorb. an Tumorfolgen	MENDOZA et al. 1970
55 J. m.	Re. supraorbit. k. A.	k. A.	k. A.	keine	Bestrahlung	keine	keine	20 Jahre tumorfrei	MCGREGOR 1961
7 J. m.	Li. Kieferwinkel, kindskopfgroß	2 1/2 J.	rötl., derber, knotiger, unverschieblicher Tumor	Infiltration des linken Unterkiefers	4 Exzis., Bestrahlung	3 Rezid.	keine	verstorb. an Tumorfolgen	eigene Beob. Fall 3
57 J. m.	Nackenhaargrenze 8 x 6 cm	3 Jahre	weicher, teigiger, höckriger, unverschieblicher Tumor	keine	4 Exzis.	4 Rezid.	keine	5. Exzis. steht bevor	HEMPEL 1974

* keine Angabe

ALTER GESCHL.	PRIMÄRE TU.-LOKALISATION, MAXIM. GRÖSSE	ANAMNEST. INTERVALL	KLINISCH-MAKROSKOP. BEFUND	RÖNTGENOL. KNOCHENINF.-ZEICHEN	THERAPIE	REZIDIVE	METASTASEN	RESULTAT	AUTOR
48 J. w.	Stirn, multiple Knötchen	20 Jahre	multinodulär, auf der Galea fixiert	Infiltration d. Tabula externa	Bestrahl. 2 Exzisionen	1 Rezid.	keine	k. A.	BURKHARDT et al. 1966
35 J. m.	Rechte Parietalregion, Ø 5 cm	21 Jahre	multiple kl. Tumore unverschieblich	Infiltration des Schädels u. d. Dura	4 Exzis.	4 Rezid.	fraglich	k. A.	BURKHARDT et al. 1966
38 J. m.	Re. Fronto-parietalreg. 14 x 17 cm	6 Jahre	rosa, knotig-knollig erodiert, sezernierend, unverschiebl.	keine	1 Exzis.	1 Rezid.	auf der behaarten Kopfhaut	k. A.	COSTA 1946
43 J. m.	behaarte Kopfhaut, Ø 1,5 cm	4 Jahre	grauer, harter Knoten, unverschieblich	Infiltration des Schädels	3 Exzis. und Bestrahlung	3 Rezid.	Os ischii	Tumorrückbildung unt. Bestrahl.	FISHER u. HELLSTROM 1966
13 Mon. w.	Li. Parietalregion Ø 2,5 cm	9 Monate	grau-blau-rötlich, abgeflacht, derber Rand, verschieblich	keine	keine	keine	multilokulär	k. A.	HALTER 1950
23 J. w.	Behaarte Kopfhaut, k. A.	20 Jahre	k. A.	keine	1 Exzis., Bestrahlung	k. A.	k. A.	k. A.	MCGREGOR 1961
41 J. m.	Behaarte Kopfhaut, 21 x 15 cm	23 Jahre	k. A.	keine	3 Exzis.	2 Rezid.	keine	verstorb. in Anästhesie	PACK u. TABAH 1951
64 J. w.	Li. Parietalregion Ø 25 cm	10 Jahre	schmierig belegtes, sezernierendes Ulkus, z.T. polypös, unverschieblich	Infiltration des Schädelknochens	7 Exzis. und Bestrahlung	6 Rezid.	fraglich	verstorb. an tum. Duraeinbruch m. Hirnödem	eigene Beob. Fall 2
52 J. m.	Kinn 5 x 5 cm	1 Jahr	roter, fester, ulzerierter Knoten	keine	Bestrahl. u. Methotrexat i.a.	k. A.	zervikal u. supraster-nal	verstorb. an Pneumonie	FISHER u. HELLSTR. 1966

ALTER GESCHL.	PRIMÄRE TU.-LOKALISATION, MAXIM. GRÖSSE	ANAMNEST. INTERVALL	KLINISCH-MAKROSKOP. BEFUND	RÖNTGENOL. KNOCHENINF.-ZEICHEN	THERAPIE	REZIDIVE	METASTASEN	RESULTAT	AUTOR
55 J. m.	Li.Klavikul.-region, 9 x 9 x 6 cm	31 Jahre	brauner,indolenter, vielknotiger,verschieblicher Tumor	keine	5 Exzis.	5 Rezid.	5. Lendenwirbel	verstorb. Nierenversagen	ISHII u. KOIDE 1975
50 J. m.	Re. Parotis, 5 x 5,5 x3cm	12 Jahre	unregelmäßiger,unverschiebl. Tumor	keine	2 Exzis.	1 Rezid.	keine	postoper. tumorfrei	JUNAID et al. 1975
29 J. m.	Li.Nackenreg. Ø 4 cm	14 Jahre	indolenter,ulzer., verschiebl. Tumor	keine	4 Exzis., Neckdiss.	3 Rezid.	Lymphknoten li.,submand.	13 Monate p.o.tu.-fr.	PRZYBORA 1959
29 J. w.	Nacken, k. A.	2 Jahre	k. A.	keine	1 Exzis.	keine	keine	5 Jahre tumorfrei	MCGREGOR 1961
49 J. m.	Re.Supraklavikulargrube Ø 7 cm	22 Jahre	Tumor ragt 1,5 cm aus d. Hautoberfl. hervor, verschiebl.	keine	1 Exzis.	keine	keine	3 Jahre tumorfrei	BINKLEY 1939
58 J. m.	Li.Supraklavikulargrube Ø 10 cm	17 Jahre	protuberanter, knotiger, verschieblicher Tumor	keine	3 Exzis. u. Bestrahlung	3 Rezid.	keine	verstorb. mit Sarkom	GENTELE 1951
48 J. w.	Li.Supraklavikulargrube Ø 2 cm	2 Jahre	haselnußgroßer Tumor	keine	1 Exzis.	keine	keine	verstorb. an pulm. Tuberk.	GENTELE 1951
65 J. m.	Re.Supraklavikulargrube Ø 2 cm	5 Jahre	walnußgroßer Tumor,verschiebl.	keine	2 Exzis. u. Bestrahlung	2 Rezid.	keine	verstorb an Herzinfarkt	GENTELE 1951
41 J. w.	Li.Supraklavikulargrube Ø 19,5 cm	25 Jahre	multilobulärer,verschieblicher Tumor	keine	4 Exzis. u. Bestrahlung	4 Rezid.	Pankreaskopf und Becken	verst. 3 Tage nach Laparatom	MCPEAK et al. 1967
54 J. m.	Li.Supraklavikulargrube 5,5 x 3 cm	7 Jahre	wallartig infiltrierter, geröteter Bezirk mit 5 - 7 linsengroßen Knötchen im Randbereich, verschieblich	keine	3 Exzis.	2 Rezid.	keine	7 1/2 Jahre postoperativ tumorfrei	eigene Beob. Fall1

Legenden zu den Abbildungen

Abb. 1 : Patient G.C. (Fall 1), 23. 3. 1969
Dermatofibrosarcoma protuberans in der linken Supraklavikulargrube, das als wallartig aufgeworfener Bezirk mit erbsgroßen und scharf begrenzten Knoten in der Peripherie imponierte.

Abb. 2 : Patient G.C. , 9. 2. 1971
2 1/2 Jahre nach operativer Entfernung : reizlose, rezidivfreie Narbe.

Abb. 3 : Patientin K.S. (Fall 3), 12. 8. 1969
Dermatofibrosarcoma protuberans als derbe, indolente, tumoröse Veränderung in der linken Temporalregion mit schmierig belegtem, sezernierendem Ulkus, zum Zeitpunkt der Aufnahme.

Abb. 4 : Patientin K.S. , 24. 8. 1969
Abtragung der tumorösen Veränderungen mitsamt der Tabula externa. Die Infiltration des Knochens machte die teilweise Freilegung der Dura notwendig.

Abb. 5 : Patientin K.S. , 24. 11. 1970
13 Monate nach operativer Entfernung der Geschwulst haben sich im linken Stirnbereich höckrige Rezidivknoten gebildet.

Abb. 6 : Patientin K.S. , 30. 11. 1971
2 1/4 Jahre nach der Operation : sezernierendes, schmierig belegtes Ulkus mit knotig proliferierendem Randwall. Der Knochen lag teilweise frei.

Abb. 7 : Patient K.R. (Fall 3), 2. 2. 1961
Siebenjähriger Junge im Zustand nach Unterkieferresektion links mit Exartikulation. Das Rezidiv des Dermatofibrosarcoma protuberans erstreckte sich zu diesem Zeitpunkt intraoral bis weit über die Mittellinie.

Abb. 8 : Patient K.R. , 24. 5. 1962
15 Monate nach ausgedehnter Resektion.

Abb. 9 : Patient K.R. , 28. 5. 1962
Weitere 13 Monate später hatte sich der Allgmeinzustand des Jungen erheblich verschlechtert: ein kindskopfgroßes Tumorrezidiv erstreckte sich nun vom Nacken über das linke Ohr bis zum rechten Kieferkörper unter Befall der gesamten Submandibularregion.

Abb. 10 : Patient G.C. (erster Fall), 1. 10. 1968
(Lfd. Nr. 1056/68, Universitäts - Hautklinik Düsseldorf)
Übersichtsbild eines Dermatofibrosarcoma protuberans der Halshaut mit gleichmäßig dichtem Kernbild.
H.E. , 36 x

Abb. 11 : Patient G.C. , 1. 10. 1968 (Lfd. Nr. 1056/68, Universitäts - Hautklinik Düsseldorf)
Faszikuläre, kerndichte Zellstreifen des Dermatofibrosarcoma protuberans des Halses.
v. Gieson , 160 x

Abb. 12 : Patient G.C. , 1. 10. 1968 (Lfd. Nr. 1056/68, Universitäts - Hautklinik Düsseldorf)
Homogene Proliferation von Fibroblasten und Fibrozyten im selben Tumor.
H.E. , 250 x

Abb. 13 : Patientin K.S. (Fall 2), 13. 8. 1969
(E.-Nr. 15697/69, Pathologisches Institut der Universität Düsseldorf)

Wechselnd kerndichtes Gewebsbild eines Dermatofibrosarcoma protuberans der behaarten Kopfhaut mit mäßiger Kernpolymorphie und sekundärer entzündlicher Infiltration.
H.E. , 250 x

Abb. 14 : Patient K.R. (Fall 3), 4. 4. 1961
(E.-Nr. 4656/61, Pathologisches Institut der Universität Düsseldorf)

Ausschnitt des Fibrosarkoms des sieben Jahre alten Jungen : unregelmäßig dichte Proliferationen fibroblastischer Zellen mit großen Kernen und deutlichen Nukleolen.
H.E. , 250 x

Abb. 1

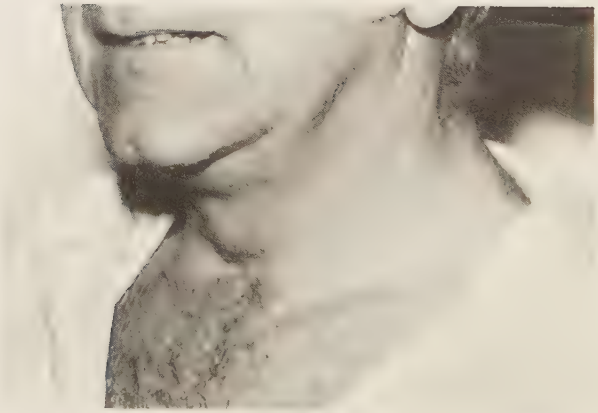


Abb. 2

Abb. 3

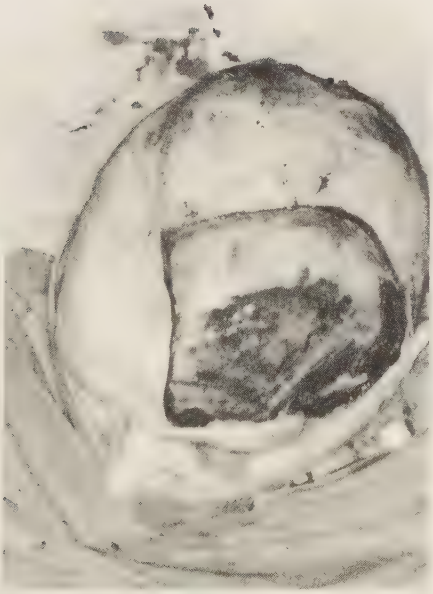


Abb. 4

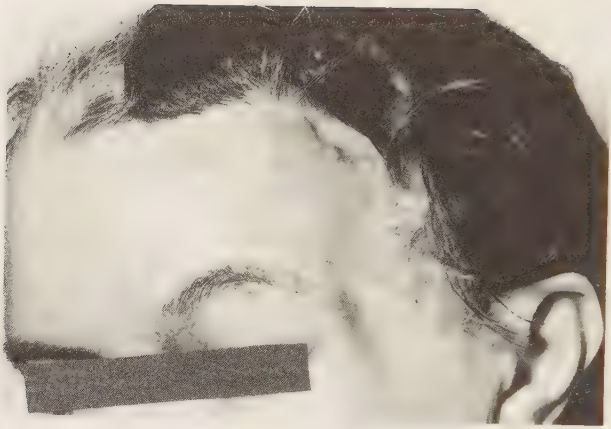


Abb. 5

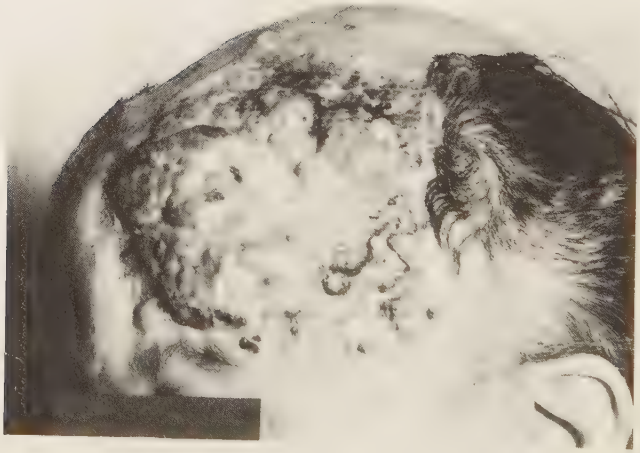


Abb. 6

Abb. 7

Abb. 8

Abb. 9

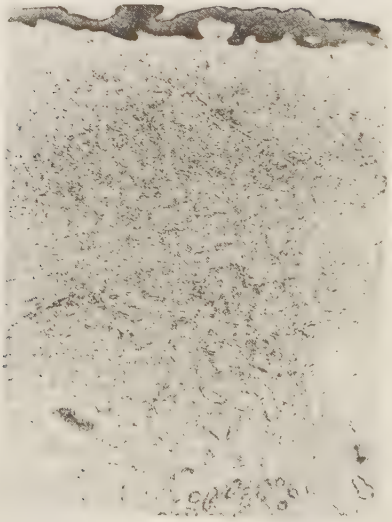


Abb. 10

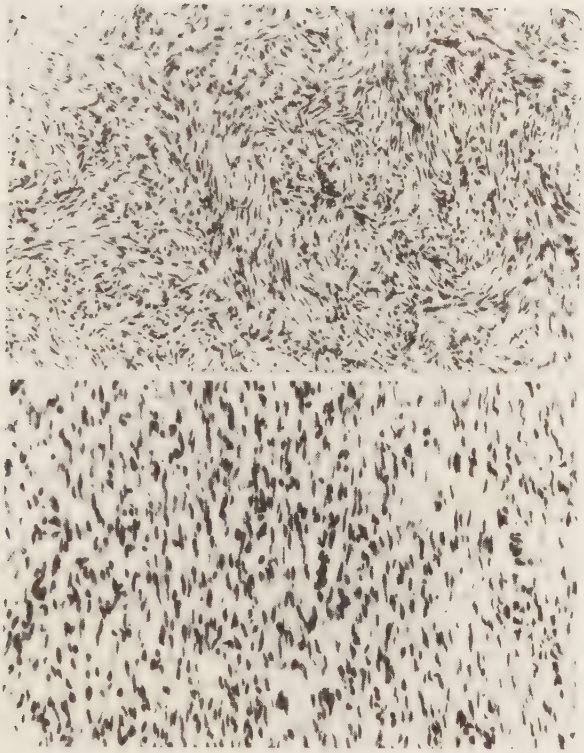


Abb. 11 und Abb. 12

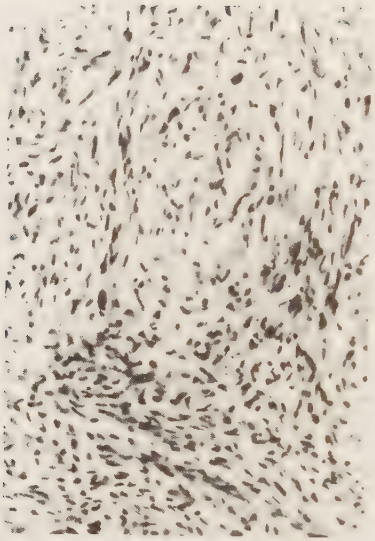


Abb. 13

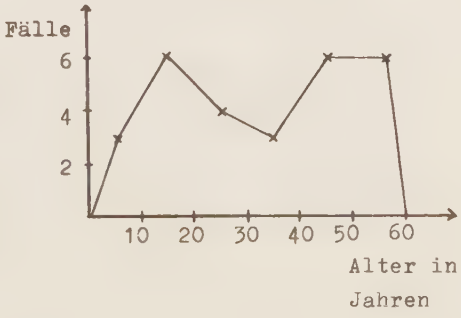
Aob. 14

Literaturvergleich und Diskussion

In der eigenen Untersuchungsserie mit Dermatofibrosarcoma protuberans im Kopf- und Halsbereich befanden sich ein weiblicher und zwei männliche Patienten. Die in der Literatur beschriebenen Fälle mit gleicher Lokalisation legen eine Prädominanz des männlichen Geschlechts mit 18 Manifestationen gegenüber 7 Erkrankungen bei weiblichen Patienten nahe. MCPEAK et al. (1967) geben mit 58,5 %, BURKHARDT et al. (1966) mit 57 % und PACK und TABAH (1951) mit 61,5 % eine häufigere Morbidität des männlichen Geschlechts an, wogegen HEMPEL (1974) aus seinen Beobachtungen keine Geschlechtsdisposition ableiten kann.

Unsere Patienten waren bei der Erstmanifestation des Tumors 4, 47 und 54 Jahre alt. Das Alter der in der Vergleichsliteratur aufgeführten Patienten bewegte sich zwischen 4 Monaten und 60 Jahren. Die Kurve der Altersverteilung, ermittelt an 25 Fällen aus der Literatur mit Dermatofibrosarcoma protuberans im Kopf- und Halsbereich und an den drei eigenen Fällen zeigt einen annähernd sinusförmigen Verlauf.

ALTER IN JAHREN	ZAHL DER PATIENTEN
0 - 10	3
11 - 20	6
21 - 30	4
31 - 40	3
41 - 50	6
51 - 60	6
darüber	0



Die graphische Darstellung läßt unter Berücksichtigung der kleinen Fallzahl keine eindeutige Prädominanz eines bestimmten Lebensalters ableiten. Nach Angaben in der Literatur ist dagegen mit einer Häufung im dritten und vierten Lebensjahrzehnt zu rechnen (TAYLOR und HELWIG 1962, BURKHARDT et al. 1966, MCPEAK et al. 1967, HEMPEL 1974). PACK und TABAH (1951) sahen eine Häufung im fünften Lebensjahrzehnt.

Nach TAYLOR und HELWIG (1962) sowie MCPEAK et al. (1967) können alle Regionen der Körperoberfläche vom Dermatofibrosarcoma protuberans betroffen werden, jedoch mit unterschiedlicher Verteilung. HEMPEL (1974) beziffert den prozentualen Anteil des Dermatofibrosarcoma protuberans im Kopf- und Halsbereich in der ihm zugänglichen Literatur mit 11 %. Diese Angabe bestätigen TAYLOR und HELWIG (1962) mit 15 % unter 115 Fällen sowie PETKOV und ANDREEV (1972) mit 10,9 % unter 419 Fällen. Diese Verteilung entspricht dem prozentualen Anteil von Kopf und Hals an der Gesamtkörperoberfläche (WEIDENFELD und ZUMBUSCH 1959). Zur Tumorlokalisation im Stamm- und Extremitätenbereich beobachtet HEMPEL (1974) eine unterschiedliche Verteilungsdichte; auf den Stammbereich mit 27 % der Hautoberfläche entfallen 58 % der Tumoren, wogegen die Extremitäten mit 65 % der Hautoberfläche nur 31 % der Tumoren stellen. PETKOV und ANDREEV (1972) bekräftigen diese Beobachtung, indem sie gleichermaßen eine Bevorzugung des Stamms zuungunsten der Extremitäten konstatieren.

Die uns zugänglichen 28 Fälle mit Lokalisation im Kopf- und Halsbereich zeigen folgende Verteilung:

Behaarte Kopfhaut - 8 Fälle (COSTA 1946, HALTER 1950, PACK und TABAH 1951, MCGREGOR 1961, FISHER und HELLSTROM 1966, BURKHARDT 1966, eine eigene Beobachtung)

Gesichtsbereich - 9 Fälle	(BEUREY et al. 1959, DEBRUNNER 1962, MCGREGOR
davon 3 x Wange,	1961, FISHER und HELL-
3 x Kinn,	STROM 1966, MENDOZA et al.
2 x Nase und	1970, SAUTER und DEFEO
1 x Supraorbital-	1971, PETKOV und ANDREEV
region	1972, MORIANE et al. 1972,
	eine eigene Beobachtung)
Halsbereich - 11 Fälle	(BINKLEY 1954, GENTELE
	1951, PRZYBORA und WOJNE-
davon 4 x Nacken und	ROWICZ 1959, MCGREGOR 1961,
7 x Supraklavikular-	MCPEAK et al. 1967, HEMPEL
region	1974, ISHII und KOIDE 1975,
	JUNAID et al. 1975, eine
	eigene Beobachtung)

Unter insgesamt 488 Fällen mit Dermatofibrosarcoma protuberans fand HEMPEL (1974) im Kopf- und Halsbereich folgende Verteilung: behaarte Kopfhaut, 22 Fälle (4,5 %), Hals, 21 Fälle (4,3 %), davon 13 im Bereich der vorderen Halspartie und 8 im Nackenbereich. Seltener war die Lokalisatiom im Gesicht mit 9 Beobachtungen (1,9 %). Aus weiteren Übersichtsarbeiten zu größeren Kollektiven mit Dermatofibrosarcoma protuberans ergeben sich bei TAYLOR und HELWIG (1962) in 17 Fällen 3 x der Befall des Gesichts, 2 x des Halses und 12 x der behaarten Kopfhaut, bei BURKHARDT et al. (1966) in 14 Fällen 6 x der Befall des Gesichts, 2 x des Halses und 6 x der behaarten Kopfhaut sowie bei PETKOV und ANDREEV (1972) in 46 Fällen 12 x eine Manifestation im Gesicht, 11 x im Halsbereich und 23 x auf der behaarten Kopfhaut. Aus diesen Zusammenstellungen bleibt lediglich abzuleiten, daß zur Lokalisation in dem zur Diskussion stehenden Bereich keine besondere Prädilektionsstelle zu erkennen ist.

Die Zeit vom Auftreten des Primärtumors bis zur endgültigen histologischen Diagnosestellung (anamnestisches Intervall) bewegt sich bei den 28 ausgewerteten Fällen mit Dermatofibrosarcoma protuberans im Kopf- und Halsbereich zwischen 2 Monaten und 31 Jahren.

ANAMNESTISCHES INTERVALL	ZAHL DER PATIENTEN
bis 1 Jahr	5
1 - 10 Jahre	11
11 - 20 Jahre	6
21 - 30 Jahre	4
darüber	1

Die Manifestationszeiten streuen so stark, daß die Ermittlung eines Durchschnittswertes nicht sinnvoll erscheint. TAYLOR und HELWIG (1962) geben die Spannbreite der Wachstumsdauer von der Erstmanifestation bis zum Therapiebeginn mit 3 Wochen bis zu 33 Jahren, PACK und TABAH (1951) mit einem Monat bis zu 49 Jahren an. Sie begründen dieses Phänomen einerseits mit der Symptomarmut des Tumors, der meist keine Schmerzen verursacht, sondern lediglich mechanische oder kosmetische Beeinträchtigungen mit sich bringt. Andererseits weisen sie auf seine Eigenschaft hin, über Jahre hinweg in einem stationären Zustand in Form einer harten, bindegewebigen Platte zu verharren, um unversehens beschleunigt zu wachsen, bzw. knotig zu wuchern. Bezüglich der Patienten mit primärer Lokalisation des Dermatofibrosarcoma protuberans im Gesichtsbereich scheint auffallend, daß sie in hohem Prozentsatz vergleichsweise rasch einer exakten Diagnosestellung und somit einer Therapie zugeführt wurden.

Die Tumorgröße der eigenen sämtlich vorbehandelten

Fälle reichte von 3 x 5 cm über Kindskopfgröße bis zu 25 cm im Durchmesser. Die Größenangaben der 25 in der Literatur beschriebenen Fälle mit Dermatofibrosarcoma protuberans im Kopf- und Halsbereich schwanken zwischen 0,2 cm (MORIANE et al. 1972) und 19,5 cm (MCPEAK et al. 1967) im Querdurchmesser.

Die Tumoren der eigenen Serie zeigten unterschiedliches makroskopisches Wachstumsverhalten. Der erste Patient wies eine mehrknotige, im Hautniveau befindliche Tumorausbreitung auf. Im zweiten Fall war der Tumor flach sowie von derber Konsistenz und hatte die Haut ulzeriert, während die tumorösen Veränderungen des siebenjährigen Jungen (Fall 3) vorwiegend exophytisch-verdrängend waren. Die 25 Tumoren der Vergleichsreihe zeigen eine rötlich-violette (MENDOZA et al. 1970), rötlich-bläuliche (PETKOV und ANDREEV 1972) bis braune (ISHII und KOIDE 1975) Oberflächenfarbe. Sie sind zumeist knotig, bzw. multinodulär in ihrer Struktur und von vornehmlich derber Konsistenz (COSTA 1946, GENTELE 1951, FISHER und HELLSTROM 1966, BURKHARDT et al. 1966, MCPEAK et al. 1967, ISHII und KOIDE 1975). Unserem ersten Fall mit mehrknotigen Manifestationen entsprechen Mitteilungen von SAUTER und DEFEO (1971), die ebenfalls Veränderungen im Sinne unregelmäßiger Knötchen auf einer derben Hautplatte beschrieben. PRZYBORA und WOJNEROWICZ (1959) sowie FISHER und HELLSTROM (1966) beobachteten ulzerierende tumoröse Prozesse, vergleichbar mit unserem zweiten Fall. In Übereinstimmung mit unserem dritten Fall haben PACK und TABAH (1951), TAYLOR und HELWIG (1962) sowie HEMPEL (1974) an eigenen Patienten Geschwülste von teigig-weicher bis zystisch aufgelockerter Beschaffenheit gesehen. HOFFMANN (1925) charakterisierte das Dermatofibrosarcoma protuberans als einen zunächst langsam wachsenden Tumor, der über die Entwicklung zu einer derben und höckrigen Platte unversehens in schnelle

Wucherung zu " ... kugeligen bis pilzförmigen, rötlich-blauen bis tomatenfarbenen Knollen ... " übergeht, die im Allgemeinen weder zu Erweichungen noch zu gangrän-artigen Veränderungen neigen. Diese bildhafte Darstellung des Tumorwachstumsverhaltens beinhaltet nahezu alle Ausprägungstypen des Dermatofibrosarcoma protuberans. In analoger Weise beschrieben TAYLOR und HELWIG (1962) bei 80 % ihrer Beobachtungen das Dermatofibrosarcoma protuberans als solitär-knotige bis multinoduläre Wucherung, die nicht selten das subkutane Fettgewebe oder die Muskulatur infiltriert. MCPEAK et al (1967) sehen die Initialmanifestation des Dermatofibrosarcoma protuberans in einer kleinen rötlich-violetten Hautpapel, die knotig expandiert, um durch Konfluenz mehrerer Knoten eine fibrotische Platte zu bilden. Oftmals erst nach Jahren sollen sich auf dieser Platte weitere Knoten mit beschleunigter Wachstumstendenz entwickeln, die offensichtlich in diesem Stadium auf geringfügige Traumen bereits mit oberflächlichen Ulzerationen und Blutungen reagieren.

Auch hinsichtlich des Infiltrationsverhaltens besteht beim Dermatofibrosarcoma protuberans eine erhebliche Varianz. Bei zwei Patienten der eigenen Reihe fanden sich deutliche Zeichen der tumorösen Knocheninfiltration. Im Fall 2 stellte sich intraoperativ eine Durchsetzung des Schädelknochens dar, die sich bis auf die darunterliegende Dura erstreckte. Der dritte Patient wies eine destruierende Infiltration des Unterkiefers auf. Aus der Gruppe der 25 Vergleichsfälle fand sich bei drei Patienten ebenfalls eine Infiltration des Schädelknochens. Aus dem Infiltrationsverhalten ergibt sich auch der Befund der Verschieblichkeit des Tumors. Für die eigenen und die 25 Vergleichsfälle mit Manifestation im Kopf- und Halsbereich läßt die Kontrolle der Verschieblichkeit eine gewisse Beziehung zur Tumorgröße erkennen.

MAXIMALE TUMORGRÖSSE	VERSCHIEBLICHE TUMOREN	UNVERSCHIEBLICHE TUMOREN
bis 2 cm	0	2
2 - 5 cm	5	3
6 -10 cm	2	3
darüber	0	5

Die Angaben der tabellarischen Übersicht legen die Vermutung nahe, daß eine Zunahme der Tumorgröße mit einer Verminderung der Verschieblichkeit korreliert. Ein Zusammenhang zwischen der Zahl der vorausgegangenen Rezidive und dem Verschieblichkeitsverhalten war aus den uns zugänglichen Beobachtungen nicht ersichtlich. PACK und TABAH (1951) schreiben dem Dermatofibrosarcoma protuberans eine vorwiegend flächige Infiltration in das Korium und subkutane Fettgewebe zu. Die Tiefeninfiltration soll eine Folge zu konservativer Tumorexzision sein. Dadurch würden natürliche Barrieren zerstört und weiterer Infiltration Vorschub geleistet. Die Seltenheit der Tumorart führt nach HEMPEL (1974) häufig zu Mißinterpretationen und zu Fehleinschätzungen der Aggressivität. So gehen einer radikalen operativen Entfernung oft mehrere kleine unzulängliche Exzisionen voran, die dem infiltrativen Wachstum jeweils tiefere Schichten eröffnen.

Das Dermatofibrosarcoma protuberans wird auf der Dignitätsskala zwischen dem Dermatofibrom und dem echten Fibrosarkom eingeordnet (BEZECNY 1930, COSTA 1946, GENTELE 1951, LEVER 1958) und als " semimaligner " (PETKOV und ANDREEV 1972, AUBÖCK 1975) oder als " lokal bösartiger " Tumor (HOFFMANN 1925) eingestuft. Die histologische Charakterisierung variiert zwischen " keloidähnlicher Tumor " (TAYLOR 1890), " Dermatofibrome

progressif et récedivant de la peau " (DARIER und FERRAND 1924), " knollentreibendes Fibrosarkom der Haut " (HOFFMANN 1925), " sarkomatoides Fibrom der Haut " (MCMASTER 1934) und " Fibrosarkom der Haut " (STOUT 1948).

Die Schwierigkeiten bei der histologischen Diagnose des Dermatofibrosarcoma protuberans drücken sich u.a. darin aus, daß die Erst- und Zweitdiagnosen in Rezidivfällen bemerkenswert häufig differieren (FISHER und HELLSTROM 1966, MENDOZA et al. 1970, PETKOV und ANDREEV 1972, JUNAID et al. 1975).

Dem kerndichten, intrakutanen, nodulären Typ des Dermatofibrosarcoma protuberans, wie er vor allem am Rumpf beobachtet wird, entspricht unser erster Fall mit Manifestation in der Haut oberhalb der Supraklavikulargrube. Die primäre histologische Manifestationsform des zweiten Falls wird der vorgenannten Charakterisierung ebenfalls noch gerecht. Mit Fortschreiten, bzw. Rezidivierung des Tumorgeschehens wurden jedoch in diesem Fall fibrosarkomatöse Strukturen mit zunehmendem Differenzierungsverlust bis zu polymorphzellig sarkomatöser Ausbreitung deutlich. Im Fall des primär maligne wachsenden Tumors bei dem siebenjährigen Jungen (Fall 3) muß retrospektiv die Zuordnung der vornehmlich fibroblastischen und zunehmend polymorphen Zellproliferationen zum Bild des Dermatofibrosarcoma protuberans als unzulässig angesehen werden. Vergleichbare unreifzellige und polymorphe Proliferationen wurden auch von FISHER und HELLSTROM (1966), MENDOZA et al. (1970) und ISHII und KOIDE (1975) beobachtet; in diesen Fällen handelte es sich ebenfalls um Tumoren mit primär malignem Wachstumsverhalten. In epikritischer Wertung der histologischen Ausprägungsformen möchten wir daher bereits an dieser Stelle folgern, daß lockere Gewebsmuster mit Überwiegen von fibroblastischen Elementen und primäre Zell- oder

Kernpolymorphie unter Beachtung der " atypischen " Lokalisation im Kopf- und Halsbereich die Diagnose Dermatofibrosarcoma protuberans unwahrscheinlich werden lassen. In diesen Fällen sollte vielmehr eine intensive histologische Aufarbeitung des Tumorgewebes zur Sicherung eines primär fibrosarkomatösen Wachstums führen. Unter Berücksichtigung vergleichbarer Fälle muß in diesem Zusammenhang noch einmal auf die ungewöhnlich frühe Manifestation im dritten Fall hingewiesen werden.

Die histologische Abgrenzung des Dermatofibrosarcoma protuberans gegenüber Fibromatosen, nodulären Fasziitiden und einigen Fällen von kerndichten Schwannomen kann in der Regel durch deren differierende Wachstumsmuster erfolgen. Die Abgrenzung gegenüber dem Histiozytom wird in den Fällen schwierig, in denen das Dermatofibrosarcoma protuberans fettspeichernde Zellen einschließt. Derartige Speicherphänomene wurden von HALTER (1950), FISHER und VUZEVSKI (1968) sowie von OZZELLO und HAMELS (1976) beschrieben. Die Diskussion des histiozytären Charakters einzelner Formen des Dermatofibrosarcoma protuberans leitet über zu den histogenetischen Interpretationsversuchen.

HOFFMANN (1925) vermutet den Ursprung der tumorösen Entartung in den Blutgefäßen. GROSS und WOLBACH (1943) erhärten diese Annahme , indem sie eine Beziehung zwischen fibrösen Proliferationen im Allgemeinen und dem Dermatofibrosarcoma protuberans im Speziellen einerseits und dem sklerosierenden Hämangiom andererseits postulieren. Dem widersprechen STOUT und LATTES (1967), die das sklerosierende Hämangiom als vaskuläre Variante des fibrösen Histiozytoms bezeichnen.

Eine traumatische Genese der Geschwulst wurde von HOFFMANN (1925) in Erwägung gezogen. PACK und TABAH (1951) fanden lediglich bei 13 % ihrer Patienten einen anamnestischen Hinweis auf eine traumatische Einwirkung

an der Stelle späteren Tumorwachstums. Sie bewerteten derartige Zusammenhänge eher als zufällige Koinzidenz und sprachen, wie auch TAYLOR und HELWIG (1962)und HEMPEL (1974) dem Trauma eine ätiologische Bedeutung ab.

KUZNITZKY und GRABISCH (1921) verfochten die Hypothese, der Tumor entspränge einer embryonalen Fehlbildung. Noch 1939 unterstützte BINKLEY diese Behauptung. Er beobachtete eine bevorzugte Lokalisation des Tumors in der Milchleistengegend und nahm an, die Geschwulst entwickle sich aus embryonalem Brustgewebe. Diese Theorie ist allerdings - mit PACK und TABAH (1951) - schwierig mit späteren Befunden an Schädel, Rücken und Extremitäten vereinbar.

BEZECNY (1930) hielt " ... das Krankheitsbild in seinem Wesen für eine diffuse, geschwulstmäßige Fibromatose, von einer angeborenen Anlage ausgehend, die im Laufe ihrer Entwicklung knollige Tumoren bildet und weiterwächst. ".

MOSTO (1929) unternahm den Versuch, dem Dermatofibrosarcoma protuberans einen neurogenen Ursprung zuzuschreiben und schlug die Begriffe " Dermatoneurom " und " Dermatoschwannom " vor. BEDNAR (1959) hatte den Eindruck, Tumoren mit wirbelförmigen Strukturen wären generell Neurofibrome, da einige Zellen Melanin enthielten. Diese Theorie widerlegten FISHER und VUZEVSKI (1968) mit der Beobachtung, daß in Zellkulturen aus Dermatofibrosarcoma protuberans fibrozytäre und histiozytäre Strukturen, aber keine neuralen Elemente entstehen. Die variierende Ausprägung der eigenen Fälle, wie auch ihre limitierte Zahl, verbieten zusätzliche histogenetische Überlegungen. Die zytologische Auswertung der fibroblastischen Tumoranteile legt allerdings eine primär fibroblastisch-fibrozytäre Natur des Tumors nahe.

Bei unserem Versuch, die Proliferationstendenz der

drei beobachteten Tumoren in ihrer fibroblastischen Aktivität auszudrücken, ergeben sich Befunde, die eine unterschiedliche Deutung zulassen. Im Fall des sieben Jahre alten Kindes (Fall 3) ist die extreme Wucherungstendenz großer fibroblastischer Elemente durch das Verhältnis von Fibroblasten zu Fibrozyten mit 43 : 1 eindringlich belegt. Der klinische Verlauf mit schnell aufschießenden Rezidiven wird durch die semiquantitative zytologische Bestimmung illustriert. Zwischen den beiden anderen Fällen ergab die differenzierende Auszählung von Fibroblasten zu Fibrozyten dagegen keine signifikanten Unterschiede (Fall 1 mit 5,5 : 1 und Fall 2 mit 6,1 : 1). Diese"zytologische Identität " bei sehr unterschiedlicher Entwicklung des Tumorleidens weist darauf hin, daß die " Differentialzytologie " der fibroblastischen und fibrozytären Tumorelemente noch keine prognostische Aussage zuläßt. Immerhin bleibt für den zweiten Fall im Kontrast zum ersten festzuhalten, daß seine Rezidivneigung und seine maligne Ausbreitung weniger foudroyant waren.

Die Ansichten zur Dignität des Dermatofibrosarcoma protuberans sind recht einheitlich. Übereinstimmend wird ein lokal infiltratives, destruierendes Wachstum sowie eine außerordentlich ausgeprägte Rezidivneigung selbst nach großzügiger chirurgischer Entfernung festgestellt (HOFFMANN 1925, BETETTO 1962, TAYLOR und HELWIG 1962, MCPEAK et al. 1967). Metastasierung ist selten, wird aber beschrieben (GENTELE 1951, PENNER 1951, WOOLDRIDGE 1957, LEVER 1958, PRZYBORA und WOJNEROWICZ 1959, ADAMS und SALTZSTEIN 1963, FISHER und HELLSTROM 1966) und ist nach MCPEAK et al. (1967) auf hämatogene und lymphogene Verschleppung nach unsachgemäßer Exstirpation zurückzuführen. Ebenso selten ist die Entdifferenzierung in ein Fibrosarkom (HAGEDORN et al. 1974, BEZECNY 1930) oder Metastasen mit Lymphogranulomatose- oder Retikulumzellsarkomcharakter, wie sie von FISHER und HELLSTROM (1966)

beobachtet wurden.

Die therapeutische Vorgehensweise bei den drei Patienten der eigenen Reihe war eine vornehmlich chirurgische. Die Resektionsbehandlung in unserem ersten Fall führte dazu, daß der Patient siebeneinhalb Jahre rezidivfrei geblieben ist. Im zweiten Fall ließ die breitflächige Durainfiltration keine Radikalresektion des Tumors zu. Ähnlich stellte sich die Situation im dritten Fall dar; die indizierte Radikaloperation hätte eine nicht zumutbare Verstümmelung des Kindes zur Folge gehabt. Beide Patienten verstarben infolge Tumorausbreitung und deren Komplikationen. Auch bei den 25 Vergleichsfällen aus der Literatur überwog die chirurgische Therapie. Nur 6 Patienten blieben unter dieser Behandlung rezidivfrei, bei 14 rezidivierte die Geschwulst, in 6 Fällen mit letalem Ausgang. Bereits HOFFMANN (1925) sah nach gründlicher Exzision des Dermatofibrosarcoma protuberans weit im Gesunden eine dauernde Heilung. In der Folge wurde die chirurgische Behandlung unter Betonung einer radikalen Vorgehensweise von zahlreichen Autoren vertreten (MOPPER und PINKUS 1950, PACK und TABAH 1951, PRZYBORA und WOJNEROWICZ 1959, GOTTRON und SCHONFELD 1960, BURKHARDT et al. 1966, PETKOV und ANDREEV 1972). BRENNER et al. (1975) empfehlen eine Umschneidung des Tumors 2,5 bis 3 cm im Abstand zur palpablen Tumormasse mit Exzision des unterliegenden Fettgewebes, der subkutanen Strukturen und der benachbarten Faszien.

Bei der zweiten Patientin der eigenen Reihe konnte unter zusätzlicher Strahlenbehandlung kein therapeutischer Effekt erzielt werden. Der dritte Patient zeigte unter Bestrahlung lediglich eine geringe Tumorrückbildung. Auch bei Patienten der Vergleichsserie konnte in fünf Fällen unter Strahlenbehandlung keine oder nur eine geringfügige Besserung im Sinne der Erhaltung eines stationären Zustands erzielt werden (GENTELE 1951, FISHER und HELLSTROM

1966, BURKHARDT et al. 1966, MCPEAK et al. 1967, MENDOZA et al. 1970). FISHER und HELLSTROM (1966) sahen in einem Fall eine deutliche Tumorrückbildung nach Strahlenbehandlung, MCGREGOR (1961) berichtet über eine Remission nach Strahlentherapie, mit Rezidivfreiheit des Patienten über einen Beobachtungszeitraum von 20 Jahren. HOFFMANN (1925), TAYLOR und HELWIG (1962), BURKHARDT et al. (1966) und HEMPEL (1974) lehnen eine Strahlentherapie des Dermatofibrosarcoma protuberans ab. Berichte von FISHER und HELLSTROM (1966) und MENDOZA et al. (1970) über die Behandlung mit intraarteriellen Methotrexatgaben geben keinen Hinweis auf eine Beeinflußbarkeit des Dermatofibrosarcoma protuberans mit chemotherapeutischen Mitteln.

In ihrem Rezidivverhalten entsprechen unsere drei Fälle mit zwei, drei und sechs Rezidiven den allgemeinen Beobachtungen. Eine Auflistung der Rezidive in den 25 Vergleichsfällen der Literatur ergibt vier Patienten mit einem, zwei Patienten mit zwei, vier Patienten mit drei, drei Patienten mit vier sowie einen Patienten mit fünf Rezidiven. Sechs Patienten blieben rezidivfrei. Der Zusammenhang zwischen der jeweiligen Rezidivzahl und der maximalen Tumorgröße stellt sich tabellarisch wie folgt dar:

MAXIMALE	ZAHL DER REZIDIVE						
TU.-GROSSE	0	1	2	3	4	5	6
bis 2 cm	/	/	1	2	/	/	/
2 - 5 cm	3	/	1	1	1	/	/
5 -10 cm	1	1	2	1	1	/	/
daruber	/	1	1	2	/	1	1

Eine zuverlässige Aussage über eine Abhängigkeit zwischen Tumorgröße und Rezidivzahl ist aus diesen Angaben nicht möglich. Ebenso fand sich kein Anhalt für ein unterschiedliches Rezidivverhalten bei weiblichen und männlichen Patienten. Auffällig war, daß kein Patient mit Dermatofibrosarcoma protuberans der behaarten Kopfhaut rezidivfrei blieb, während jeweils drei Patienten mit Lokalisation im Hals- und Gesichtsbereich keine weiteren Rezidive zeigten. Weiterhin fehlte überraschend ein Zusammenhang zwischen der Zahl der vorausgegangenen Rezidive einerseits und der Verschieblichkeit, resp. dem Infiltrationsverhalten andererseits.

Bezüglich einer Tumorstreuung legte nur unser zweiter Fall die klinische Annahme einer pulmonalen Metastasierung nahe. Da keine Autopsie zugelassen wurde, ließ sich der Verdacht nicht erhärten. Unter den 25 Vergleichsfällen fanden sich 7 Patienten mit Metastasenbildung und zwar lokal auf der behaarten Kopfhaut (COSTA 1946), in den submandibularen Lymphknoten links (FRIYIOSA und WOLKE-ROWICZ 1959), im Os ischii (FISHER und HELLSTROM 1966), zervikal und suprasternal (FISHER und HELLSTROM 1966), im Pankreaskopf- und Beckenbereich (MOREAS et al. 1967), im fünften Lendenwirbel (ISHII und KOIDE 1975), bilateral nuchal (MENDOZA et al. 1970) sowie mit multilokulärer Manifestation (HALTER 1950). Aus 402 Fällen mit Dermatofibrosarcoma protuberans der Literatur konnten PRENNER et al. (1975) 23 Fälle mit histologisch dokumentierten Metastasen, davon 17 mit hämatogener und 6 mit lymphogener Streuung, zusammentragen. MOFFER und FINAN (1970) sahen die Metastasen weniger regionär als in der Lunge.

Die abschließende epikritische Beurteilung der drei eigenen wie der Vergleichsfälle mit Dermatofibrosarcoma protuberans im Kopf- und Halsbereich läßt deutlich werden, daß bei primärer Lokalisation am Hals die Prognose wesentlich

günstig wie bei Manifestation am Rumpf zu stellen ist. Bei primärer Lokalisation am behaarten Kopf und im Gesicht sollte der Morphologe mit der Diagnose Dermatofibrosarcoma protuberans äußerst zurückhaltend sein. Die von uns übersehbaren Fälle suggerieren ein malignes Wachstumsverhalten bei dieser Lokalisation, das den klassischen Beschreibungen des Tumors widerspricht. Die Erfahrungen im eigenen dritten Fall belegen, daß eine intensive histologische Aufarbeitung bei derartigen Verdachtsmomenten die Diagnose eines primär malignen Fibrosarkoms erbringt.

Literaturverzeichnis

ADAMS J.T., SALTZSTEIN S.L.:
Metastasizing dermatofibrosarcoma protuberans, report of two cases.
Amer. J. Surg. 29 : 879 - 886, 1963

AUBÖCK L.:
The ultrastructure of fibrous and histiocytic skin tumors (dermatofibroma, dermatofibrosarcoma protuberans, fibroxanthoma, histiocytoma).
Virchow's Arch. (Path. Anat.) 368 : 253 - 274, 1975

BEDNAR B.:
Storiform neurofibromas of skin, pigmented and non-pigmented.
Cancer 10 : 368 - 376, 1957

BETETTO M. :
Behandlung des Dermatofibrosarcoma protuberans mit weichen Röntgenstrahlen.
Hautarzt 13 : 408 - 412, 1962

BEUREY J., JEANDIDIER P., MICHON C.:
Un dermatofibrosarcome de la joue.
Bull. Soc. franc. Derm. Syph. 66 : 353 - 354, 1959

BEZECNY R.:
Dermatofibromatosis protuberans et progrediens (Dermatofibrosarcoma protuberans E. Hoffmann)
Arch. f. Dermat. 162 : 782 - 791, 1930

BINKLEY G.W.:
Dermatofibrosarcoma protuberans: report of six cases.
Arch. Derm. Syph. 40 : 578 - 594, 1939

BRENNER W., SCHAEFLER K., CHHABRA H., POSTEL A.:
Dermatofibrosarcoma protuberans metastatic to a regional lymph node. Report of a case and review.
Cancer 36 : 1897 - 1902, 1975

BURKHARDT B.R., SOULE E.H., WINKELMANN R.K., IVINS J.C.:
Dermatofibrosarcoma protuberans. Study of fifty-six cases.
Amer. J. Surg. 111 : 638 - 644, 1966

COSTA O.G.:
Progressive recurrent dermatofibroma (Darier-Ferrand).
Arch. Derm. Syph. 54 : 432 - 454, 1946

DARIER J., FERRAND M.:
Dermatofibromes progressifs et récedivants ou fibrosarcomes de la peau.
Ann. Derm. Syph. (Paris) 5 : 545 - 562, 1924

DEBRUNNER F.:
Dermatofibrosarcoma protuberans. Bericht über 7 Fälle.
Dermatologica (Basel) 124 : 341 - 354, 1962

FISHER E.R., HELLSTROM H.R.:
Dermatofibrosarcoma with metastases simulating Hodgkin's disease and reticulum cell sarcoma.
Cancer 19 : 1165 - 1171, 1966

FISHER E.R., VUZEVSKI V.D.:
Cytogenesis of schwannoma, neurofibroma, dermatofibroma, and dermatofibrosarcoma as revealed by electron microscopy.
Amer. J. Clin. Path. 49 : 141 - 154, 1968

GENTELE H.:
Malignant fibroblastic tumors of the skin.
Acta Derm. Vener. suppl. 27 : 91 - 132, 1951

GOLDMANN C.:
Zur Diagnostik des Desmoidfibroms, des Dermatofibrosarcoma protuberans und des spindelzelligen Fibrosarkoms.
Zbl. allg. Path. 115 : 241 - 252, 1972

GOTTRON H.A., SCHÖNFELD W.:
Dermatologie und Venerologie, Band IV, S. 487
Verlag Georg Thieme, Stuttgart 1960

GROSS R.E., WOLBACH S.B.:
Sclerosing hemangiomas: their relationship to dermatofibroma, histiocytoma, xanthoma and to certain pigmented lesions of the skin.
Amer. J. Path. 19 : 533 - 551, 1943

HAGEDORN R., THOMAS C., VON KANNEN W.:
Dermatofibrosarcoma protuberans mit Übergang in ein sogenanntes Fibrosarkom.
Dermatologica 149 : 84 - 89, 1974

HALTER K.:
Zur Problematik des Dermatofibrosarcoma protuberans (E. Hoffmann).
Hautarzt 1 : 133 - 134, 1955

HEMPEL J.:
Das Dermatofibrosarcoma protuberans im Kopf- und Halsbereich.
HNO 22 : 176 - 180, 1974

HOFFMANN E.:
Über das knollentreibende Fibrosarkom der Haut (Dermatofibrosarcoma protuberans).
Dermat. Ztschr. 43 : 1 - 28, 1925

ISHII T., KOIDE O.:
An autopsy case of metastasizing protuberant dermatofibrosarcoma.
Acta Pathol. Jpn. 25 : 503 - 515, 1975

JOHNSTON J.C.:
Fibrosarcoma cutis.
J. Cutan. Genit. Urin. Dis. 21 : 23 - 26, 1903

JUNAID T.A., ANI A.N., EJECKAM G.C.:
Dermatofibrosarcoma in the parotid gland - a case report.
Brit. J. Oral. Surg. 12 : 298 - 301, 1975

KUZNITZKY E., GRABISCH A.:
Über myxomatöse Fibrosarkome der vorderen Brustwand.
Arch. Derm. Syph. (Berlin) 131 : 24 - 30, 1921

LEVER R.F.:
Histopathologie der Haut.
Verlag G. Fischer, Stuttgart 1958, 411 - 412

LONGHIN S.:
Considérations sur le diagnostic histo-pathologique et sur le traitement du dermatofibrome de la peau de Darier-Ferrand.
Ann. Derm. Syph. 94 : 159 - 168, 1967

MCJASTER P.E.:
Sarcomatoid fibroma of skin (Progressive and recurrent dermatofibrosarcoma).
Ann. Surg. 99 : 338 - 347, 1934

MCPEAK C.J., TRINIDAD C., NICASTRI A.D.:
Dermatofibrosarcoma protuberans: an analysis of 86 cases - five with metastases.
Ann. Surg. 166 : 803 - 816, 1967

MCGREGOR J.K.:
Role of surgery in the management of dermatofibrosarcoma protuberans.
Ann. Surg. 154 : 255 - 258, 1961

MENDOZA C.B., GERWIG W.H., WATNE A.L.:
Dermatofibrosarcoma protuberans with metastases treated with methotrexate.
Amer. J. Surg. 120 : 119 - 121, 1970

MOPPER C., PINKUS H.:
Dermatofibrosarcoma protuberans - report of 2 cases.
Amer. J. Clin. Path. 20 : 171 - 176, 1950

MORIANE N., MORIANE G., LEDOUX-CORBUSIER M.:
Dermato-fibrosarcome de Darier-Ferrand à localisation nasale.
Arch. Belg. Derm. Syph. 28 : 167 - 170, 1972

MOSTO D. (zitiert nach PACK und TABAH 1951):
Sobre una nueva interpretación de los dermatofibromas de Darier.
Sem. méd. 1 : 855 - 859, 1929

OZZELLO L., HAMELS J.:
The histiocytic nature of dermatofibrosarcoma protuberans. Tissue culture and electron microscopic study.
Amer. J. Clin. Path. 65 : 136 - 148, 1976

PACK G.T., TABAH E.J.:
Dermatofibrosarcoma protuberans; report of 39 cases.
A.M.A. Arch. Surg. 62 : 391 - 411, 1951

PENNER D.W.:
Metastasizing dermatofibrosarcoma protuberans; case report.
Cancer 4 : 1083 - 1086, 1951

PETKOV J., ANDREEV V.C.:
Dermatofibrosarcoma protuberans in seltener Lokalisation.
Hautarzt 23 : 508 - 510, 1972

PRZYBORA L.A., WOJNEROWICZ C.:
Malignancy of dermatofibrosarcoma protuberans and report of 2 cases with lymphgland metastases.
Oncologica 12 : 236 - 254, 1959

SAUTER L.S., DEFEO C.P.:
Dermatofibrosarcoma protuberans of the face.
Arch. Derm. 104 : 671 - 673, 1971

SHERWELL S.:
Morphoea.
J. Cut. Genit. Urin. Dis. 8 : 72 - 73, 1890

STOUT A.P.:
Fibrosarcoma: the malignant tumor of fibroblasts.
Cancer 1 : 30 - 67, 1948

STOUT A.P., LATTES R.:
Tumors of the soft tissues.
A. F. I. P., Atlas of tumor pathologie, second series, fasc. 1 : 38 - 52, 1967

TAYLOR H.B., HELWIG R.B.:
Dermatofibrosarcoma protuberans. A study of 115 cases.
Cancer 15 : 717 - 725, 1962

TAYLOR R.W.:
Sarcomatous tumors resembling in some respects keloid.
J. Cut. Genit. Urin. Dis. 8: 384 - 387, 1890

WEIDENFELD S., ZUMBUSCH L.:
Die Oberflächenverteilung der Haut.
In : Dermatologie und Venerologie. Hrsg. v. Gottron H.A. und Schönfeld W., Verlag Georg Thieme, Stuttgart 1959

WOOLDRIDGE W.E.:
Dermatofibrosarcoma protuberans; tumor too lightly considered.
A.M.A. Arch. Derm. 75 : 132 - 134, 1957

Lebenslauf

Als erster Sohn des Diplom-Kaufmanns Jürgen Ritzenhoff und seiner Ehefrau Gisela, geb. Stumpe wurde ich am 26. 3. 1954 in Düsseldorf geboren.

Von 1960 bis 1964 besuchte ich die Volksschule " Unter den Eichen " in Düsseldorf. In den Jahren 1964 bis 1972 schloß sich der Besuch des neusprachlichen Zweiges des " Gymnasium Gerresheim " in Düsseldorf an. Nach erfolgreich abgelegter Reifeprüfung nahm ich im Oktober 1972 das Studium der Humanmedizin an der Universität Düsseldorf auf und absolvierte im März 1975 die Ärztliche Vorprüfung. Zum Wintersemester 1975/76 wechselte ich an die Rheinisch - Westfälische Technische Hochschule Aachen und bestand dort im März 1976 den ersten Abschnitt der Ärztlichen Prüfung. Zum Sommersemester 1976 setzte ich das Medizinstudium an der Universität Düsseldorf fort und befinde mich jetzt im vierten klinischen Semester.